49. Rappe: 13 2.
Lane Medical Library

Aus der ersten medizinischen Klinik der Königl. Charité zu Berlin
(Geheimrat Prof. Dr. His).

Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

VON

Isaac Lifschitz
aus Minsk (Rußland).

Tag der Promotion: 13. März 1911.

Emil Ebering, Berlin NW. 7, Mittelstr. 39.

1911
20573

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Prof. Dr. **His.**

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit zugeeignet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/uebereinenfallvo0000isaa

Ein atypischer Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie, welcher in der ersten medizinischen Klinik der Königl. Charité beobachtet wurde, gibt Anlaß, eine nähere Erörterung über dieses Leiden anzustellen.

Die fortschreitenden Atrophien der willkürlich beweglichen Muskeln bildeten lange Zeiten hindurch den Gegenstand dauernder Diskussion und heftigen Streits, verschiedener Auffassung und Deutung unter den Forschern vieler Kulturländer. Als noch die Pathogenesis und anatomische Natur der bei verschiedenen zahlreichen Rückenmarkskrankheiten vorkommenden Muskelatrophie nicht völlig erkannt; ihre Symptomatologie nicht genügend bereichert und abgegrenzt war, und außerdem die Therapie diesem Leiden so machtlos gegenüberstand, kam es daher zweifellos zu beständigen Verwechslungen und Täuschungen unter den Klinikern und Aerzten. Durch die Veröffentlichungen französischer, englischer, deutscher u. a. Gelehrten sind viele bisher ungelöste Fragen trotz der zahlreichen Ausnahmefälle und mannigfachen Gestaltigkeit der progressiven Muskelatrophien mehr oder weniger aufgeklärt. — Zu den ersten Beobachtern des auffälligen Muskelschwundes gehörten der Holländer van Swieten (1744), die Engländer Ahercrombire (1828), Graves und Darwall (1631), Ch. Bell (1830), sowie der Deutsche Romberg (1846). Die Franzosen Duchenne und Aran waren es eigentlich, die in den Jahren 1849 und 1850 die erste vollständige Beschreibung, die Schilderung der Symptome, des Verlaufes des von ihnen als „progressive Muskelatrophie“ benannten Krankheitsbildes gaben und den Sitz dieser Erkrankung in

die Muskeln verlegten. Fast gleichzeitig konnte Cruveilhier, gestützt auf den berühmt gewordenen Fall des Seiltänzers Lecomte, außer der Muskelerkrankung eine Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln konstatieren; er betrachtete die von ihm bezeichnete „Paralysie musculaire atrophique" als eine Rückenmarksaffektion, und zwar eine Affektion der grauen Substanz des Rückenmarks; jedoch die weiteren Untersuchungen in dieser Richtung blieben erfolglos. Diese negativen Resultate bei den pathologisch-anatomischen Untersuchungen des Nervensystems, deren Ursache ohne Zweifel in den mangelhaften Untersuchungsmethoden der damaligen Zeit lag, vermehrten nur die Anhänger der sogenannten „myopathischen Theorie" bei vielen Muskelatrophien, eine Theorie, welche zuerst in Deutschland besonders Friedberg verteidigte.

Während noch Duchenne und Aran für eine primäre Muskelerkrankung waren, obgleich das von ihnen gezeichnete Krankheitsbild vollkommen unserer heutigen spinalen Form der progressiven Muskelatrophie entspricht, sahen nach Cruveilhier auch andere Forscher, in späterer Zeit die Deutschen Remak, Guttmann und Eulenburg auf Grund anatomischer Veränderungen die Ursache im Nervensystem.

Man ist auf den Sympathicus und seine trophischen Einflüsse gekommen. Jedoch die Wallerschen epochemachenden Untersuchungen über die Degeneration durchschnittener Nerven ergaben, daß das nutritive Zentrum der vorderen Wurzeln der motorischen Nerven und Muskeln im Rückenmark selbst, wahrscheinlich in den Ganglienzellen der Vorderhörner liegt. Charcot, der schon die Ansicht vertrat, daß eine Alteration der Vorderhornzellen des Rückenmarks die Muskelatrophie verursache, ging weiter und machte die spinale progressive Muskelatrophie abhängig von einer Atrophie der großen multipolaren Ganglienzellen und der großen Vorderhörner des Rückenmarks, als der trophischen

Zentren der willkürlichen Muskulatur. Anhänger der Trophoneurosen waren Bärwinkel (1858), Bergmann (1865), Mantagazza, in neuerer Zeit Rindfleisch, Leyden und Goldscheider.

Gegen die hauptsächlich von den Franzosen vertretene Spinaltheorie richteten sich mehrere deutsche Forscher, wie Friedreich (1873) und später Lichtheim im Jahre 1878, welche in Fällen, die zur Obduktion kamen, neben einer hochgradigen Atrophie und fettiger Degeneration der Muskeln eine völlige Unversehrtheit des zentralen und peripheren Nervensystems fanden.

Auch Babinski konnte später in einem Falle keine Alteration der Vorderhörner oder peripherer Nerven konstatieren. Die vielfachen Gegensätze in den pathologisch-anatomischen Befunden und die häufige Inkonstanz der Symptome bei der progressiven Muskelatrophie konnten die bedeutendsten Forscher, wie Lockardt-Clarke, Charcot, Joffroy, Hayem, Raymond, Virchow, Erb, Fr. Schultze, Friedreich, Dejerine, Griesinger, Leyden und andere mehr nicht zurückhalten, ein ungeheures Beweismaterial zusammenzutragen, um die einzelnen Muskelatrophien voneinander zu sondern und sie terminologisch scharf zu präzisieren.

Nachdem Griesinger 1865 auf die Pseudohypertrophie der Kinder, v. Leyden 1876 auf das gehäufte Vorkommen der Muskelatrophien in einzelnen Familien hinwies und die Erscheinung als die hereditäre Form der progressiven Muskelatrophie zusammenfaßte, konnte Erb 1883 auf Grund anatomischer Differenzierung 2 Formen der progressiven Muskelatrophie unterscheiden:

1. spinale (Typus Duchenne-Aran);

2. myopathische: a) pseudohypertrophische, b) hereditäre, c) juvenile.

Charcot und P. Marie beschrieben 1886 eine neue Form der progressiven Muskelatrophie, welche B. Sachs

und Herringham als Beintypus oder peronaeale Form, Hoffmann und Fr. Schultze als neurotische oder neurale progressive Muskelatrophie bezeichneten.

Im Jahre 1891 erschienen Erbs abschließende klinische und pathologische Studien über die Dystrophia musculorum progressiva, welche er scharf von der spinalen Form abgrenzte, und welche er in eine Dystrophia a) infantum, b) juvenum, c) adultorum einteilte. Hierher gehört noch die Atrophia musculorum lipomatosa pseudohypertrophica. In neuerer Zeit hat der jüngere Charcot in seiner „Thèse de Paris" vom 6. VI. 1895 eine anschauliche und detaillierte Zusammenstellung aller Erkrankungsformen des gesamten willkürlichen Bewegungsapparates veröffentlicht, geordnet nach der schon von seinem Vater vorgeschlagenen Dreiteilung der Atrophien durch Erkrankung: 1. des Zentralnervensystems, 2. des peripherischen Nervensystems (Unterbrechung der Leitung) und 3. des Muskels selbst ohne Beteiligung des Nervensystems.

I. Gruppe Myelopathien.
   A. Akute Amyotrophien.
      1. Poliomyelitis acuta (ak. atrophische Spinallähmung der Erwachsenen und spinale Kinderlähmung) — „Paralysie infantile et paralysie spinale de l'adulte".
      2. Myelitis acuta — „Myelite aigue centrale".
      3. Apoplexia spinalis — „Hématomyelie".
      4. Traumatische Myelitis.
      5. Subakute und chron. atroph. Spinallähmung — „Paralysie générale spinale antérieure subaigue".
   B. Chronische Amyotrophien.
      I. Protopathische Amyotrophien:
         1. Spinale Muskelatrophie (Type Duchenne-Aran).
         2. Bulbärparalyse — „Paralysie labio — glosso — pharyngée".

II. Deuteropathische Amyotrophien.
   1. Primäre Seitenstrangsklerose — „Sclérose latérale amyotrophique type Charcot".
   2. Pachymeningitis cervicalis hypertrophica (Charcot-Joffroy).
   3. Syringomyelie.
   4. Tabes.
   5. Intraspinale Tumoren.
   6. Multiple Sklerose (Sclérose en plâques).

III. Neurotische Muskelatrophie, Peronealtypus — „Forme particulière d'atrophie progressive souvent familial débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains" (Charcot, Marie, Hoffmann).

II. Gruppe Neuritiden.
   1. Infektiöse Formen
      a) bei Diphtherie, Typhus usw.,
      b) einfache primäre Neuritis,
      c) multiple Neuritis.
   2. Toxische Form (Intoxikation mit Blei, Arsenik, Phosphor usw.).
   3. Spontane Form (Erkältung).
   4. Atrophisch-dyskrasische Form (Anämie, Chlorose, Krebs, Diabetes).
   5. Sensitive Neuritis (Pseudotabes).

III. Gruppe Myopathien.
   1. Pseudohypertrophia.
   2. Erbs juvenile Form.
   3. Infantile Muskelatrophie mit primärer Gesichtsbeteiligung — „Type facio — scapulo — humeral Landouzy — Dejerine".
   4. Leydens hereditäre Form.
   5. Eichhorstsche Form — „type fémorotibial".

Diese Klassifizierung, welche ein gewisses Resultat vieler langdauernder Beobachtungen und Deutungen in der Lehre

der Muskelatrophien darstellt, und welche die spinale Form der progressiven Muskelatrophie vom Typus Duchenne-Aran als eine chronische protopathische Amyotrophie ansieht, erscheint uns wichtig für die differentialdiagnostische Beurteilung dieses Leidens nicht nur in klinischer, sondern auch in pathologisch-anatomischer Beziehung.

Man sollte annehmen, daß die pathologische Anatomie der spinalen Muskelatrophie nach den mit unseren jetzigen Hilfsmitteln angestellten Untersuchungen vollkommen aufgeklärt ist; die inkonstanten Veränderungen sind es jedoch, die in vielen Fällen trotz der ausgezeichneten Untersuchungsmethoden keine absolut scharfe Abgrenzung gegenüber anderen ähnlichen Krankheitsbildern und Uebergangsformen gewähren. Es seien hier die eigentliche Dystrophia musculorum progressiva, die amyotrophische Lateralsklerose, die progressive Bulbärparalyse und die Poliomyelitis chronica anterior erwähnt.

Wenn man das Rückenmark einer spinalen Muskelatrophie untersucht, so konstatiert man in der Mehrzahl der Fälle eine primäre Degeneration der motorischen Neurone, und zwar handelt es sich fast regelmäßig um eine Verschmälerung der grauen Vordersäulen, die von einem langsamen Schwunde bis zu einer völligen sklerosierenden Atrophie der motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Cervical- und Lendenmarks führen kann.

Zunächst scheinen die vorderen und äußeren Gruppen der Ganglienzellen befallen zu werden; in vorgeschrittenen Fällen findet man alle atrophiert. Die Vorderhornzellen sind verkleinert, deformiert. Die Granula verschwinden, die Fortsätze gehen verloren. In einzelnen Fällen findet sich eine abnorm starke Pigmentierung. Der Prozeß entspricht einer einfachen Atrophie der Ganglienzellen. Eine Anzahl von Zellen geht vollkommen zugrunde. Die Alteration der Vorderhornzellen ist im Halsmark stärker entwickelt als im Lendenmark. „Gleichzeitig können auch leichte Ver-

änderungen in der weißen Substanz der Vorderseitenstränge vorhanden sein. Und zwar entweder nur zerstreute Faseratrophie, besonders in der nächsten Umgebung der grauen Substanz, die eine rein sekundäre Bedeutung hat, oder eine Degeneration der Pyramidenbahnen. Man nimmt an, daß die kombinierte Degeneration der Vorderhörner und Pyramidenbahnen zeitlich auf die Vorderhornerkrankung gefolgt, und deshalb klinisch nicht zum Ausdruck gekommen ist" (Oppenheim).

Bei Clarke-Gowers ist eine Sklerosierung der Hinter- und Seitenstränge, eine Atrophie der Clarkeschen Säulen, zum Teil auch Züge zu den vorderen Wurzeln vorhanden. Bei Preisz finden sich in der weißen Substanz stellenweise geschwollene Achsenzylinder; bei Varne fehlen einzelne Fasern in den Hinter- und Seitensträngen, und die hinteren Wurzeln sind zum Teil atrophiert. Bei Werdnig sind die Seitenstränge im Halsmark und im untersten Brust- und Lendenmark partiell degeneriert, indessen ist die Degeneration nicht auf die Pyramiden beschränkt; bei Hammond ist die gekreuzte Pyramidenbahn entartet.

In den meisten Fällen sind die Pyramidenbahnen doch intakt, jedoch kann sich die Erkrankung der Vordersäulen auf die motorischen Hirnnervenkerne im Hinterhirn ausdehnen. Ferner ist eine leichte Degeneration im Vorderstranggrundbündel, in der an das Vorderhorn angrenzenden Partie beobachtet worden. Vielleicht gehört diese gewissen Strangzellenneuronen an, deren Zellkörper in den Vorderhörnern bezw. der Mittelzone gelegen und welche vom Degenerationsprozeß mitergriffen sind (Marie, Raymond). Ueber Degenerationsveränderungen in den Spinalganglien bei spinaler Muskelatrophie liegen aus älterer Zeit von Duménil und aus neuerer Zeit Angaben von Alzheimer vor.

Wenn man bei dieser Erkrankung schon makroskopisch

die vorderen Wurzeln betrachtet, so kann man wahrnehmen, daß sie sich durch ihre graue oder graurötliche Farbe, ihre durchscheinende Beschaffenheit und ihre Verschmälerung von den weißen hinteren Wurzeln deutlich abheben. Am ausgeprägtesten ist dies an der Halsanschwellung vorhanden. Mikroskopisch sieht man die Nervenfasern zum Teil verschmälert, zum Teil in körniger und fettiger Degeneration begriffen bezw. gänzlich geschwunden.

Wie immer bei Erkrankung dieser Teile ist auch eine degenerative Atrophie der zugehörigen Muskelnerven und Muskeln festzustellen. Die befallenen Muskeln sind stark abgemagert und schlaff, zeigen statt des roten einen blau-rötlichen, rotgelblichen, blassen Farbenton und sind von fettigen und bindegewebigen Streifen durchzogen. Bei der histologischen Untersuchung findet man neben einzelnen noch normal breiten oder sogar hypertrophischen Muskelfasern eine Verschmälerung der Fasern, Zerfall des Muskelinhalts in eine aus körnigem, fettigem und wachsartigem Material bestehende Masse, nach deren Resorption nur die Sarkolemmschläuche, die mit Kernen gefüllt sind, übrig bleiben. Eine sehr große Zahl der Fasern besitzt zahlreiche zentrale Kerne, viele hypertrophische sogar Kernzellen. Es finden sich außerdem in manchen hypertrophischen Fasern vereinzelte und auf bestimmte Stellen beschränkte Vakuolen, in denen gewöhnlich ein Kern liegt.

Leider liefert das pathologisch-anatomische Muskelpräparat wegen seiner Aehnlichkeit mit anderen Formen der Atrophie keinerlei Anhalt für die klinische Nervendiagnose.

Die Frage, ob der Prozeß bei der spinalen progressiven Muskelatrophie als ein von dem Muskel zum Rückenmark aufsteigender oder absteigender zu betrachten sei, ist noch nicht mit Sicherheit gelöst. „Manche Gründe scheinen uns dafür zu sprechen, meint Strümpell und verficht dieselbe Ansicht in Ziemssens Archiv, daß der degenerative Prozeß in den letzten Endverzweigungen der motorischen Nerven

beginnt und von hier aus nach dem Rückenmark aufsteigt.“ Seeligmüller sagt, daß für die Auffassung des aufsteigenden Prozesses der Umstand spricht, daß der atrophische Prozeß an besonders überanstrengten oder sonstwie insultierten Muskeln einsetzt. Leube dagegen gibt in seiner „Diagnostik innerer Krankheiten“ der Meinung Ausdruck, daß auf Grund eines der Atrophie der Muskulatur nicht entsprechenden, d. h. eines auffallend geringfügigen Schwundes der Ganglienzellen der Vorderhörner, es vorderhand nicht erlaubt sei zu schließen, daß der Prozeß den sonstigen Erfahrungen entgegen ein vom Muskel zum Rückenmark aufsteigender ist.

Der Ausgangspunkt, die Art und der Weg, wie sich dieser krankhafte Prozeß anatomisch ausdehnt und fortschreitet, wird natürlich auch nicht leicht zu ergründen sein.

Auf ein anderes pathologisch-anatomisches Resultat weist uns Oppenheimer in seiner Dissertation hin, wo er einen typischen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie bei einem 45jährigen Hausierer beschreibt, der später von Borst-Würzburg obduziert worden ist. Bei der Untersuchung des Rückenmarks fand sich, daß die Pia im Bereiche des Hals-, Brust- und Lendenmarks stark sklerotisch verdickt war, und zwar entschieden an der vorderen Circumferenz des Rückenmarks mehr als an der hinteren; in dem Gewebe der Pia fanden sich kleinere Pigmentanhäufungen. Diese Verdickung der Pia in der vorderen Circumferenz des Rückenmarks habe zu der Degeneration der peripheren motorischen Neurone und ihren Folgen, der Muskelatrophie, geführt. Die Ursache dieser schwieligen Verdickung der Pia könnte dann nur eine abgelaufene Entzündung sein, so daß also für diesen Fall möglicherweise eine chronische Leptomeningitis anterior als die Ursache der Muskelatrophie anzusehen wäre. Uebrigens haben ähnliches in Fällen von Tabes früher Lange, neuerdings Obersteiner und Redlich gefunden, nämlich Piaverdickun-

gen an der hinteren Circumferenz des Rückenmarks, von denen sie durch Kompression der austretenden hinteren Wurzeln die Tabes abhängig machten.

In neuester Zeit liegen von Vix auch mikroskopische Präparate von einem Falle, bei dem die spinale progressive Muskelatrophie im 44. Lebensjahre begonnen hat, vor. Die Präparate zeigen meningomyelitische Veränderungen, die namentlich im unteren Hals- und oberen Brustmark zu Verwachsungen der Meningen und Umschnürungen der Spinalwurzeln geführt haben. Es fanden sich Degenerationen in der Randzone der weißen Substanz und den Hintersträngen. Dort, wo die Meningen die schwersten Veränderungen zeigen, entsprechend den motorischen Zentren für die Muskeln der oberen Extremitäten in Rückenmark, finden sich ausgebreitete Ausfälle der großen motorischen Vorderhornzellen, die auf manchen Schnitten zu dem vollständigen Verschwinden geführt haben. Auch in diesem Falle ist dieser anatomische Befund der meningitischen Abschnürung der vorderen Wurzeln von Wichtigkeit, weil er, wie gewisse Beobachtungen französischer Autoren, zeigt, daß dem typischen Bilde einer spinalen progressiven Muskelatrophie nicht immer, wie die landläufige Annahme es will, ein primärer Schwund der nervösen Vorderhornelemente, sondern ein chronischer progredienter meningitischer Prozeß entspricht. —

Wie so oft in der Pathologie, lassen sich auch in betreff der Aetiologie der spinalen progressiven Muskelatrophie nur Vermutungen aussprechen. Trotz zahlreicher sorgfältigster Beobachtungen und Nachforschungen sind die Ursachen im allgemeinen unbekannt. Hereditäre Verhältnisse, d. h. eine angeborene Schwäche der motorischen Nervenelemente sind in vielen Fällen vorhanden gewesen. Dähnhardt glaubt sogar auf Grund von Nachforschungen, daß es sich um eine Störung des Rückenmarks während des Fötallebens resp. des Geburtsaktes handeln könnte. Außer vereinzelten Beobachtungen,

einer erblichen Form von Bernhardt, einer familiären von Gowers, Strümpell, Hervouet u. a. scheint die erbliche Belastung keine Rolle zu spielen. Dagegen sind Ueberanstrengung von Muskeln, Erkältungen und Feuchtigkeit von Bedeutung. Minkowski demonstrierte ein 20jähriges Mädchen mit spinaler Muskelatrophie, welche bei ihm nach starker Durchnässung entstanden ist. Es sind Fälle von spinaler Muskelatrophie nach Traumen von Ziehen und Hoffmann beobachtet worden. Im vergangenen Jahre berichtete Hellbach über eine spinale progressive Muskelatrophie mit Bulbärsymptomen, welche sich 4 Wochen nach einem Falle auf Rücken und Hinterkopf entwickelte und in $2^1/_2$ Jahren zum Tode führte; bei der anatomischen Untersuchung stellte sich Zellenschwund in den Vorderhörnern des Rückenmarks heraus. Akute Infektionskrankheiten, sexuelle Exzesse, psychische Affektchoks, Kampf ums Dasein, Kummer und Sorge werden in manchen Fällen als Ursache dieses Leidens angeschuldigt. Mehrere Autoren machen die Syphilis verantwortlich. Lannois beschreibt einen Fall von ausgesprochener spinaler progressiver Muskelatrophie bei einem 49jährigen Manne syphilitischen Ursprunges. Aus diesem Krankheitsfalle schließt L., daß das Syndrom der spinalen Muskelatrophie wahrscheinlich auch in anderen Fällen in einer syphilitischen Meningomyelitis seine Ursache haben dürfte. Auch in neuerer Zeit sind Fälle mit Syphilisanamnese beschrieben worden. — Nachdem Marie, Proust und andere gefunden haben, daß die Kichererbse (Lathyrus cicera) Degenerationen im Gebiete der motorischen Nerven verursacht, und da auch das Bild der chronischen Bleivergiftung manche Aehnlichkeit mit der progressiven Muskelatrophie aufweist, so ist es auch begreiflich, daß bei der Aetiologie dieser Krankheit immer wieder an die Möglichkeit einer bakteriellen oder toxischen Noxe gedacht wird. Tatsächlich könnte man nach den Untersuchungen von Eisenlohr und Carschmann, welche

den Nachweis von Typhusbazillen im Rückenmarke in den Neurogliabalken, Gewebsspalten und perizellulären Räumen bei entsprechenden intra vitam spinalen Symptomen geliefert haben, an gewisse Toxine denken, welche lähmend auf die motorischen Apparate einwirken.

Neben diesen verschiedenen pathologisch-anatomischen und ätiologischen Momenten haben sich auch in klinischer Beziehung Befunde ergeben, die der schematischen Trennung der spinalen progressiven Muskelatrophie und Dystrophia musculorum progressiva und anderen ähnlichen Krankheitsprozessen große Schwierigkeiten bereiten; es ist daher auch begreiflich, daß durch diese und andere Beobachtungen in neuerer Zeit die zwischen verschiedenen Muskelatrophien gezogenen Grenzscheiden offenbar schwankend geworden sind. Wie es Uebergangsformen gibt zwischen den Muskelatrophien ohne jeden anatomischen Befund und der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie, so finden sich auch Zwischenformen zwischen der spinalen Amyotrophie und den verschiedenen anderen mit Atrophie der Muskeln verbundenen Rückenmarkserkrankungen.

Wenn wir vorläufig von den Eigentümlichkeiten und „Uebergangsformen" absehen und uns an die reine Symptomatologie der klassischen typischen Fälle von spinaler progressiver Muskelatrophie mit anatomischem Befunde wenden, so wissen wir, daß an dieser Krankheit die Männer weit häufiger erkranken als die Frauen, während es sich z. B. bei der amyotrophischen Lateralsklerose nach Charcot umgekehrt verhalten soll. Meistens werden Personen des Arbeiterstandes betroffen.

Das Lebensalter, in welchem sich die Krankheit zu entwickeln scheint, schwankt zwischen dem 25. und 40. Jahre, vereinzelte Fälle kommen auch in späterem Alter vor, jedoch selten vor dem 20. Lebensjahr. Doch sind von Heubner, Hoffmann und Werdnig auch infantile Fälle von ausgesprochener spinaler progressiver Muskelatrophie be-

schrieben worden; neuerdings beobachtete Dähnhardt dieses Leiden bei einem $1^1/_2$ Jahre alten Mädchen.

Es ist oft unmöglich, den Beginn der spinalen Muskelatrophie festzustellen, denn sie kann Monate, Jahre bestehen, ohne daß dem Patienten irgendwelche Schwächeerscheinungen und Funktionsstörungen auffallen. Der Verlauf der Krankheit ist ein langsamer, schleichender, fast immer progressiver, selten Stillstand, vereinzelte Fälle von Heilung. Die Krankheit zieht sich im allgemeinen durch Jahre hin, in denen die Kranken immer hilfloser werden, um endlich, wenn nicht an interkurrenten Krankheiten, wie Pneumonie, Typhus, Tuberkulose, so an Uebergreifen auf das verlängerte Mark — hinzutretenden Deglutitions- und Respirationsstörungen zugrunde zu gehen. Nach vielen Beobachtungen tritt der Tod in 8—20 Jahren ein.

Was den Gang der Atrophie bei der spinalen Muskelatrophie betrifft, so werden im Gegensatz zu anderen ähnlichen Krankheitsbildern meistens die distalen Teile früher und stärker ergriffen als die proximalen, und zwar in der Mehrzahl der Fälle am rechten Arm, nach Angabe anderer an beiden Armen zugleich, zuweilen am linken zuerst, jedoch im späteren Verlauf schreitet der Prozeß symmetrisch fort.

Die Atrophie der Muskulatur entwickelt sich nicht kontinuierlich von einem Muskel zum anderen, sondern sprungweise, vom Handmuskel zum Deltoideus usw. Der Schwund beginnt meistenteils zuerst in den kleinen Handmuskeln: Opponens pollicis, Interossei und Lumbricales — durch diese Atrophie verlieren die Muskeln ihre rundliche, gewölbte Form, sie flachen sich ab, die Stellung der ganzen Hand wird typisch verändert: es kommt die von Duchenne bezeichnete Affenhand oder die sogenannte Klauen- oder Krallenhand zustande. Diese Stellung mit den eingefallenen Spatia interossea dienen dem Arzt als erstes objektives Zeichen der spinalen Muskelatrophie, welche später immer aufwärts mit Beteiligung des Unterhautfettgewebes fort-

schreitet, wobei die Strecker und der Deltoideus früher als die Beuger ergriffen werden. Späterhin werden neben den Brust- und Rumpfmuskeln auch die Hals- und Kopfmuskeln, vorwiegend die Sternocleidomastodei in Mitleidenschaft gezogen, so daß der Kopf zuletzt durch seine Bandbefestigungen gehalten wird. Endlich gesellt sich nicht selten noch eine unregelmäßig verlaufende Atrophie der unteren Extremitäten; ausnahmsweise werden die Beine zuerst ergriffen (Hammond, Raymond-Philippe). In den vorgeschrittenen Stadien der Krankheit atrophieren dann die Atemmuskeln, speziell auch das Zwerchfell, bis dann durch schwere Respirationsstörungen der Exitus letalis eintritt. Noch bis in die letzten Stunden wissen sich die Kranken bei der erhaltenen Intelligenz gut zu helfen. — Auffallend scheint es, daß während der Atrophie keine sensiblen Reiz- oder Ausfallserscheinungen auftreten, der Patient hat meistens gar keine oder nur geringfügige Schmerzen, zuweilen Gefühl der Müdigkeit und Steifigkeit in den Muskeln, die motorische Schwäche dagegen rührt größtenteils von der Atrophie der Muskelmassen her.

Vasomotorisch-trophische Störungen in den befallenen Teilen, Kühlwerden der Haut, Schuppung und Rissigwerden der Haut und Nägel, abnorme Schweißbildung sind oft beobachtet worden. — Die Blasen- und Mastdarmfunktion bleibt fast immer intakt. Die Haut- und Sehnenreflexe sind durch Schädigung der motorischen Schenkel des Reflexbogens vieler Neurone abgeschwächt oder aufgehoben.

Von Bedeutung ist ein fast beständig vorkommendes Symptom der spinalen progressiven Muskelatrophie — die fibrillären Zuckungen, das sind isolierte faszikuläre Kontraktionen einzelner Muskelbündelchen, welche spontan oder durch mechanische oder elektrische Reizung auch in den nicht betroffenen Muskeln auftreten. Der Reizort befindet sich nach den jetzigen anatomischen Anschauungen vorzugs-

weise in den spinalen Ganglienzellen, welche die kleinen Muskelbündel zur Kontraktion bringen.

Zu den wichtigsten diagnostischen Merkmalen gehört noch in vielen Fällen das Verhalten der atrophischen Muskeln gegen den elektrischen Strom: die atrophischen Muskelbündel zeigen gewöhnlich erst partielle, später komplette Entartungsreaktion, die elektrische Erregbarkeit der Nerven selbst ist längere Zeit erhalten, zuweilen sogar gesteigert, um im weiteren Verlauf der Krankheit völlig zu erlöschen. Die klinische Nervendiagnose gründet sich auf den Charakter der Lähmung, auf das Vorhandensein oder Fehlen der Entartungsreaktion.

Im Anschluß an diese klassische Symptomatologie der spinalen progressiven Muskelatrophie sei mir gestattet über einen ungewöhnlichen Fall zu berichten, welcher mir in liebenswürdiger Weise von Herrn Geheimrat His Anfang 1910 zur Verfügung gestellt worden ist und welchen ich noch in den letzten Tagen Gelegenheit hatte zu untersuchen. —

Agnes Zw., 36jährige Arbeiterfrau aus Eberswalde. Der Vater der Patientin litt an Gelenkrheumatismus und ist an Lungenschwindsucht gestorben. Die Mutter starb an einer Entbindung. Nervenkrankheiten sind bei den Eltern nicht vorhanden gewesen. Von den Stiefgeschwistern (vaterseits) sind zwei angeblich tuberkulös, die übrigen gesund.

Patientin selbst hatte als Kind Rachitis, mit 10 Jahren Scharlach und Diphtherie, letztere Krankheit wiederholte sich im 16. Lebensjahre, mit 23 Jahren wurde Patientin wegen Magenkrankheit und 1902 wegen Lungenspitzenkatarrhs in der Charité behandelt — der Husten stellte sich bei Witterungswechsel immer wieder ein.

Irgendwelche Krämpfe hat Patientin nie gehabt, einem Trauma ist sie nicht ausgesetzt gewesen. Nachdem sie eine Schule besucht hatte und später in Stellung war, wo sie angeblich beim Waschen viel mit kaltem Wasser in Berührung

kam, heiratete sie 1907 und hatte, ohne besonders schwer zu arbeiten, meist ihr Auskommen gehabt.

Sie hatte keine Fehlwochen und keine Entbindung durchgemacht; Potus und venerische Infektion werden verneint, über Intoxikationen irgendwelcher Art ist nichts festzustellen.

Vor etwa 3 Jahren begann das jetzige Leiden, wie der Ehemann angibt, mit Schwäche in den Armen und Beinen. Patientin selbst klagt seit einem Jahre über Reißen in den Händen, und zwar sowohl in den Gelenken als in einzelnen Muskelgruppen. Auf welcher Seite die Schmerzen resp. die Schwäche angefangen haben, vermag sie nicht anzugeben. Das Reißen hinderte sie an der Arbeit. Wegen dieser Beschwerden wurde Patientin am 14. Januar 1910 in die Charité aufgenommen.

Neben der Schwäche in den Extremitäten hatte Patientin seit 8 Tagen beim Schlucken Beschwerden und konnte den Mund nicht recht öffnen, wobei keine Schmerzen in den Kiefergelenken vorhanden waren; auch wurde die Sprache zeitweilig undeutlich. Einen Grund dafür kann Patientin nicht angeben.

Husten und Atemnot bestehen zurzeit nicht. Appetit und Schlaf sind gut.

Stuhlgang ziemlich regelmäßig, Urinlassen frei.

Seit Beginn ihrer Krankheit will Patientin ca. 15 kg an Gewicht verloren haben.

Der Befund ist folgender: Mittelgroße schwächliche Frau im reduzierten Ernährungszustande mit schlecht entwickeltem Fettpolster und Muskulatur. Die Haut ist blaß und leicht abhebbar. An den sichtbaren Schleimhäuten und Halsdrüsen ist nichts Besonderes zu konstatieren. Es fehlen irgendwelche Oedeme, Exantheme und Narben.

Respiration: Thorax flach; die Supra- und Infraclaviculargruben sind beiderseits stark vertieft. Die Atmung ist symmetrisch, der Thorax wird im ganzen gehoben, wenig

erweitert. Die Krönigschen Felder sind beiderseits schmal. Die Lungengrenzen unten vorn und hinten normal.

Perkussorisch: Ueber beiden Spitzen verkürzter Klopfschall, besonders rechts.

Auskultatorisch: Ueber beiden Spitzen verschärftes In- und Exspirium; über der Fossa supraclavicularis dextra vereinzelte mittelgroßblasige, klingende Rasselgeräusche.

Zirkulation: Puls 84 o. B.

Herzspitzenstoß an normaler Stelle.

Grenzen: normal; Töne: laut und rein.

Digestion: Zunge — Lingua plicata, beim Herausstrecken zittert sie.

Zähne defekt. Foetor ex ore.

Milz und Leber: ohne Befund.

Urin: 700/1008. Reaktion sauer.

Alb: — Sacch: —, Sediment: ohne Befund.

Nervensystem: Die Pupillen sind gleichmäßig mittelweit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Konvergenz.

Würgreflex: positiv.

Sehnenreflexe: an den oberen Extremitäten vorhanden, an den unteren lebhaft symmetrisch.

Babinski, Fußclonus und Romberg: fehlen.

Druckpunkte: negativ.

Sensibilität: Schmerzempfindung und Berührungsempfindung überall normal.

Keine Störung der Sinnesfunktionen.

Bewußtsein und Intelligenz erhalten.

Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Motilität: Schwäche der Mm. interossei, opponens Pollicis beiderseits, ebenfalls der Deltoiden, Biceps und Triceps; die Kleinfinger- und Daumenballen, pektorales und serrati atrophisch; desgleichen die rechte Zungenhälfte.

Patientin kommt mit den Händen am Dynamometer bis 15. Die grobe Kraft in den Armen und Beinen ist gering,

sie steht nicht im Vergleich zu der Stärke der Muskulatur, besonders an den Beinen.

Eine Messung ergibt folgende Zahlen:

	R.	L.
Umfang des Vorderarmes 8 cm über dem Proc. Styloid.	16	16 cm
Umfang des Vorderarmes 10 cm unter dem Olecranon	18	18 „
Umfang des Oberarmes 15 cm über dem Olecranon	22	21 „
Umfang des Oberarmes 22 cm über dem Olecranon	20	19 „
Umfang des Oberschenkels 15 cm über der Patella	36,5	38 „
Umfang des Unterschenkels 18 cm unter der Patella	34	34 „

Die Spatia interossea sind merklich eingesunken. Es besteht keine ausgesprochene Krallen- oder Affenhand. Die Finger können schlecht gebeugt und gestreckt werden. Durch die Herabsetzung der willkürlichen Beweglichkeit in den oberen Extremitäten fällt das An- und Auskleiden der Patientin schwer. Das Heben der Schultern geht leidlich. Die Schulterblätter befinden sich auf einer gleichen Höhe, jedoch stehen die inneren Ränder von der Brustwand ab, verlaufen aber zur Wirbelsäule annähernd parallel.

Der Tonus der Muskulatur ist in den atrophischen Teilen sehr schlaff.

In den unteren Extremitäten sind keinerlei Störungen vorhanden, der Gang ist normal, die grobe Muskelkraft erhalten.

Die Nerven und Muskeln sind überall auf Druck nicht empfindlich. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln an den oberen Extremitäten ist herabgesetzt. Fibrilläres Zucken undeutlich. Bei elektrischer Prüfung sind die befallenen Muskeln für mittelstarke faradische Ströme erregbar; bei galvanischer Untersuchung kann man in den meisten

Oberarm- und Schultermuskeln bei mittelstarkem Strom und direkter Reizung kurze blitzartige Zuckungen in einzelnen Faserbündeln erzielen. Dagegen sind an manchen atrophischen Muskeln der Oberarme, wie Deltoideus, Biceps und Triceps verlangsamte Zuckungen, an einzelnen der Vorderarme und Hände bei gleichem Strome links träger als rechts (partielle Entartungsreaktion).

Wechselstrom normal.

Augenhintergrund: ohne Befund.

Wassermannsche Reaktion: negativ.

Nachdem Patientin anderthalb Monate in der I. medizinischen Klinik sich dann relativ gut fühlte und an Gewicht zugenommen hatte, wurde sie Ende Februar aus dem Krankenhause gebessert entlassen. —

Mitte Dezember desselben Jahres hatte ich Gelegenheit die Patientin wiederzusehen.

Sie klagte über zunehmende Schwäche, Ermüdbarkeit und Steifigkeit in den Muskeln des Kopfes, der oberen und auch der unteren Extremitäten. Auf der Straße wäre sie in der letzten Zeit vor Schwäche mehrere Male umgefallen, sodaß sie die Treppe zu ihrer Wohnung hinaufgetragen werden mußte, was früher nie der Fall war. Die willkürliche Beweglichkeit der Arme und Hände ist jetzt dermaßen herabgesetzt, daß sie ihren häuslichen Pflichten nicht nachkommen kann, sie läßt sich von ihrem Ehemanne an- und auskleiden. Die Pat. ist blaß, abgemagert. Beide Hände, die mit leicht gebeugten Fingern nach unten schlaff herabhängen, sind cyanotisch verfärbt und fühlen sich sehr kühl an, desgleichen die Füße. Patientin ist gegen Kälte an den Händen sehr empfindlich. Beim Stehen wird sie schnell müde, beim Sitzen und Liegen hat sie zuweilen Schmerzen in den Gliedern.

Die Reflexe an den Armen und Händen sind deutlich herabgesetzt, an den unteren Extremitäten normal lebhaft. Die Pupillen reagieren prompt.

Ferner ist bei der Patientin eine deutliche Verschlimmerung der Sprache zu konstatieren: sie spricht undeutlich, verwaschen, etwas näselnd und wird beim Sprechen schnell müde.

Auch die Schluckbeschwerden haben wesentlich zugenommen — sie bekommt das Essen schwer, zuweilen gar nicht herunter, der Bissen bleibt ihr im Halse stecken, dabei Neigung zu Erbrechen ohne Uebelsein und Aufstoßen bei leidlichem Appetit und relativ gutem Stuhlgang.

Die Geschmacks- und Geruchsempfindung ist normal. Die Stimmung der Pat. ist deprimiert, sie ist leicht zum Weinen zu bringen. Die Intelligenz ist erhalten.

Wenn wir zunächst nochmals die Symptome unseres Krankheitsfalles kurz zusammenfassen, so haben wir bei einer 36jährigen, abgemagerten, blaß aussehenden Arbeiterfrau eine über ein großes Muskelgebiet ausgebreitete Atrophie und Parese von ziemlich langsam progressivem, chronischem Verlauf. Ueber die Ursache ist nichts bekannt, nur ist hier im ganzen die soziale Stellung mit ihren schlechten Verhältnissen, wie Ueberanstrengung, Unterernährung, Feuchtigkeit, im Speziellen die dominierende Beschäftigung mit Waschen, zu berücksichtigen. Was die Lokalisation betrifft, so gibt Pat. mit Bestimmtheit an, ihr Leiden habe vor einigen Jahren mit Schwäche und Schmerzen in beiden Händen und Armen begonnen, später wurden das Sprechen und Schlucken erschwert, nach ca. 2 Jahren stellte sich auch eine Schwäche in beiden Beinen ein. Keine Sensibilitätsstörungen, Erhaltensein der Blasen- und Mastdarmfunktion, Intaktheit der Intelligenz. Keine Heredität und keine Familiarität des Leidens. Keine spastischen Phänomene, keine fibrillären Zuckungen, Vorhandensein einer partiellen Entartungsreaktion. — Nach diesem Befunde könnte man entsprechend der angeführten Charcotschen Klassifikation in differentialdiagnostischer Beziehung mehrere Krankheitsbilder in Betracht ziehen.

Die Poliomyelitis anterior chronica kann man hier leicht ausschließen, weil sie sich schneller entwickelt und sofort ausgedehnte Lähmung zur Folge hat; dasselbe gilt für die amyotrophische Lateralsklerose — dazu kommen noch die spastischen Phänomene mit Steigerung der Sehnenreflexe und Lähmung in den nicht wesentlich atrophischen Muskeln.

Wegen der Tuberkulose des Vaters würde man in unserem Falle evtl. an eine Caries der Wirbelsäule denken, aber da fehlt gänzlich der Gibbus und irgendwelche Druckempfindlichkeit der Wirbelkörper. Letzteres Symptom kommt auch für die Pachymeningitis am Hals- und Brustmark in Betracht, welche noch mit Sensibilitätsstörungen verbunden ist.

Bei der Syringomyelie wiederum sind die sensiblen und trophischen Störungen stark ausgeprägt. Von einer eigentlichen Bulbärparalyse im geläufigen Sinne kann man in unserem Falle kaum sprechen, denn neben der leichten Störung der Sprache und Zunge fehlt doch ein Ergriffensein der Muskeln des Facialgebietes, des Kehlkopfes und der Augenbewegungsnerven. Jedenfalls ist die Erkrankung einiger bulbärer Kerne ins Auge zu fassen. Ebenfalls sind Gliose, Polyneuritis, Polymyositis mit Sicherheit auszuschließen.

Schließlich fragt es sich nur, welche Form von den eigentlichen progressiven Muskelatrophien hier vorliegt. Handelt es sich um ein primär myopathisches Leiden oder liegt hier tatsächlich eine Entartung der Vorderhörner und somit die primäre Ursache der Muskelatrophie im Rückenmark zugrunde?

Nach einer genauen kritischen Untersuchung der verschiedenen Muskelatrophien auf spinaler Grundlage spricht sich Kahler in seiner Schrift „Ueber die progressiven spinalen Amyotrophien“ dahin aus, daß die primäre Degeneration der motorischen Leitungen im Zentralorgan, die

Beteiligung der nervösen Elemente in den motorischen Bezirken vorausgesetzt, die Grundlage der klinischen Symptomenkomplexe, welche unter dem Namen der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie, der progressiven Bulbärparalyse, amyotrophischer Lateralsklerose benannt sind, bildet. Die klinischen Krankheitsbilder wären demnach nicht der Ausdruck für verschiedene Krankheitsspezies, sondern nur die Folge der verschiedenen Ausbreitung und Lokalisationen eines und desselben Degenerationsprozesses, sowie gewisser Eigentümlichkeiten des letzteren, welcher vor allem in dem mehr oder weniger raschen Ablauf der Degeneration zu suchen sein dürfte.

Wenn auch die allerverschiedensten Zwischenformen und Varietäten so manche Forscher irregeführt haben, so haben doch nach vielen neueren Beobachtungen die Voraussetzungen, daß die spinalen Veränderungen die Ursache der Muskelatrophie sein sollen und der letzteren als eine Folgeerscheinung vorausgehen, sich völlig bestätigt und somit ist auch jeder Zweifel an einer echten spinalen progressiven Muskelatrophie gegenwärtig beseitigt. Der schon von Charcot für dieses Leiden gegebene Beiname „Atrophie individuelle", trifft daher am besten für die Mehrzahl der Fälle und speziell für unseren Fall zu. Der Beginn der Atrophie, der langsame Verlauf und auch die Lokalisation der Muskelerkrankung in unserem Falle könnte ebenfalls der Dystrophia musculorum progressiva entsprechen. Ebenso wurde auch das Fehlen der qualitativen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, die Entartungsreaktion in mehreren sicheren Fällen von Dystrophia beobachtet. Das Vorhandensein einer partiellen E a R in unserem Falle wäre dadurch zu erklären, daß die befallenen atrophischen Muskelbündel von den benachbarten noch gesunden Muskelbündeln leicht verdeckt werden könnten, umsomehr, da die Krankheit sich noch nicht in so vorgeschrittenem Stadium befindet.

Was das Fehlen der fibrillären Zuckungen anbelangt,

so könnten der Patientin vorübergehende kurze und blitzartige Zuckungen leicht unbemerkt bleiben. Das Fehlen gewisser Symptome berechtigt uns nicht außerdem ein spinales Leiden mit Sicherheit auszuschließen. Was aber gewiß gegen eine myopathische Ursache spricht, das ist der Beginn in verhältnismäßig späterem Lebensalter, dazu kommt noch das Fehlen direkter Heredität und irgendwelcher Familiarität. Zu den genannten Symptomen, welche bei den myopathischen Dystrophien nur ausnahmsweise einzeln vorkommen können, gesellen sich in unserem Falle noch das frühe Befallensein der kleinen Handmuskeln, das Fehlen hypertrophischer Muskeln und Pseudohypertrophien und auch das Freibleiben der unteren Extremitäten im Anfangsstadium. Die hinzugetretenen Schluckbeschwerden und Sprachstörung bei halbseitiger Atrophie der Zunge bekräftigen unsere Annahme, daß durch das Uebergreifen des Degenerationsprozesses auf die Medulla oblongata diese progressive Muskelatrophie nur spinalen Ursprungs sein kann.

Im Nachfolgenden möchte ich auf mehrere in der Literatur beschriebene atypische Fälle von spinaler progressiver Muskelatrophie, welche wegen ihrer Eigentümlichkeiten in der Aetiologie, Verlauf und Ausgang einiges Interesse in bezug auf unseren Krankheitsfall darbieten dürften, hinweisen.

Fall Alzheimer:

Ein 33jähriger Kaufmann, der nicht erblich belastet war und keine besonderen Krankheiten außer Typhus durchgemacht hatte, erkrankte 1879 mit einer Atrophie des Daumenballens der linken Hand. 1881 akquirierte er eine Syphilis. Die Atrophie ging unterdessen mit Schmerzen an beiden Armen und Schultergürtel weiter, dabei bestanden fibrilläre Zuckungen in den degenerierten Muskeln. Die Sehnenreflexe waren lebhaft, ohne spastische Lähmungserscheinungen und Sensibilitätsstörungen. Zuweilen traten auch leichte Sprachstörung und Gedächtnisschwäche auf.

1889 bekam er heftige Magenschmerzen und Erbrechen, 1890 auch eine beginnende psychische Erkrankung unter dem Bilde schwerster delirierender Verworrenheit — deswegen konnte auch bei der großen Unruhe und der ständigen Abwehrbewegungen des Patienten keine elektrische Untersuchung der Muskeln gemacht werden. In demselben Jahre trat dann unter Erscheinungen der Hirnlähmung der Exitus ein. Bei der Sektion bestätigte sich die klinische Diagnose, und es fanden sich neben den atrophischen Ganglienzellen der Vorderhörner und den atrophischen Muskeln mit zahlreichen hypertrophischen Fasern auch Degenerationen von Ganglienzellen in den Kernen des Hinterstranges, des Vagus, Acusticus, dazu noch verbreitete Erkrankungen der Ganglienzellen der Hirnrinde.

Fall Eulenburg:
welcher sich durch eine Kombination der gewöhnlichen spinalen progressiven Muskelatrophie mit der von Charcot-Marie beschriebenen auszeichnet. Es handelt sich um einen 37jährigen Maurer, der seit 8 Jahren einen typisch fortschreitenden Muskelschwund an den Händen und seit vier Jahren auch eine Atrophie der Beinmuskulatur aufzuweisen hat. An den unteren Extremitäten erinnert das Bild an das der Hände, indem eine der main en griffes ähnliche Deformation der Füße wegen einer Atrophie der entsprechenden Muskeln sich allmählich ausgebildet hat. Außer den kleinen Fußmuskeln sind hauptsächlich die Strecker der Zehen, die Mm. Peronei und der Triceps surae befallen; außerdem macht sich eine beginnende Abmagerung des M. tibialis und des Vastus internus bemerkbar. Haut- und Patellarreflexe wie auch die Sensibilität sind normal. Die elektrische Untersuchung ergibt eine partielle EaR.

Fall Rad.

Bei einem 41jährigen Monteur traten zuerst Atrophien in den Handmuskeln beider Arme auf, dann Atrophie der Vorderarmstrecker und Schultergürtelmuskulatur und schließ-

lich auch an beiden Unterschenkeln. In den atrophischen Muskeln bestand partielle EaR und fibrilläres Zittern. Hirnnerven, Reflexe und Sensibilität verhielten sich normal. Gegen die Poliomyelitis anterior chronica, die hier allein in Betracht kommen könnte, sprachen: der geringe elektrische Befund, die typische Lokalisation der Muskelatrophien und das Vorhandensein der Sehnenreflexe. Bemerkenswert ist dieser Fall, weil die Atrophien sich sehr schnell entwickelten (vom Frühjahr 1908 bis zum Winter 1908/1909) und auch an den unteren Extremitäten auftraten.

Fall Köster:

Ein Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie bei einem 50jährigen Manne kombiniert mit Dupuytrenscher Palmarfascienkontraktur an beiden Händen, welche seit 5 Jahren besteht. Nach 2 Jahren traten näselnde und monotone Sprache, Regurgitieren von Flüssigkeit durch die Nase, häufiges Verschlucken und leichtes Ermüden beim Sprechen auf. Im folgenden Jahre begann dann eine Atrophie in den Muskeln der oberen Extremitäten mit fibrillären Zuckungen und Entartungsreaktionen in den gelähmten Muskeln. Zuletzt wurden auch die unteren Extremitäten von der Atrophie befallen.

Fall Franziß:

Ein 70jähriger Schreiner, dessen Vater an einer ähnlichen Krankheit wie der Sohn gelitten haben soll, bemerkte angeblich im Anschluß an einen Fall auf der Treppe bei sich eine allmählich steigernde Schwäche in den Armen und Beinen, ohne irgendwelches Schmerzgefühl. Neben einer hochgradigen Atrophie der Oberarme, der Beuger und Strecker beider Vorderarme und Hände mit Klauenstellung und Affenhand und Steifigkeitsgefühl in den Fingern bestanden zuweilen Schwindel, etwas Kopfweh und Benommenheit. Der Patient hatte außerdem einen Pottschen Buckel nach rechts; der Gang war schwerfällig, leicht spastisch bei schneller Ermüdung — an den unteren Extremi-

täten war eine beiderseitige Atrophie der Beugemuskulatur deutlich vorhanden. In den befallenen Muskeln bestanden fibrilläre Zuckungen mit Entartungsreaktion. Die Pupillen waren hochgradig verengt und lichtstarr. Die Sehnenreflexe überall erloschen. Keine Sensibilitäts-, keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Wenige Wochen nach der Aufnahme ins Krankenhaus ging der Patient an Schweratmigkeit und Abspannungsgefühl, das in große Schwäche und Hilflosigkeit ausartete, zugrunde.

Fall zur Verth:

Nach einer Quetschung des rechten Daumens entwickelte sich bei einem 19jährigen Matrosen allmählich das typische Bild einer spinalen progressiven Muskelatrophie, die an der rechten Hand ihren Anfang genommen hat und sich (bis zum Tage der Demonstration in der medizin. Gesellschaft zu Kiel) hauptsächlich am rechten Arm lokalisierte. Die Muskulatur des rechten Beckengürtels (Mm. glutaci und tensor fasciae) scheinen ebenfalls beteiligt gewesen zu sein. Der Fall ist durch den engen Zusammenhang mit dem vorangehenden Trauma von Interesse.

Fall Voß:

Ein Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie bei einem 46jährigen Seemann. Die Erkrankung hat aus unbekannter Ursache vor 10 Jahren mit Schwäche in den Handmuskeln begonnen. Allmählicher Uebergang auf die Vorder- und Oberarmmuskulatur. Die Schultergürtel-, Rücken- und Bauchmuskeln sind nur wenig beteiligt. An den erkrankten Muskeln überall partielle EaR. Als Nebenbefund zeigt der Kranke einen linksseitigen Bauchmuskeldefekt und Kryptorchismus.

Fall Mehrer:

Ein kräftiger, gut genährter, 39jähriger Landwirt, dessen Anamnese nichts besonderes bietet, bemerkte eine immer zunehmende Schwäche in den oberen Extremitäten, so daß

er schon nach einem Jahre arbeitsunfähig geworden ist. Aus dem Status wäre noch hervorzuheben, daß die Muskeln am Schultergürtel und den oberen Extremitäten dermaßen zum Skelett atrophiert sind, daß der Patient direkt nicht imstande ist die kleinsten Bewegungen auszuführen. Es fehlen irgendwelche Sensibilitätsstörungen, die Temperatur der Haut selbst ist etwas herabgesetzt, auch klagt der Kranke beständig über Kälte. Das Stehen fällt ihm schwer. Die Pupillen sind beiderseits erweitert und reagieren träge, die Sprache ist etwas näselnd und etwas schleppend. Leichte Vergeßlichkeit und getrübte Stimmung. Im übrigen entspricht das Leiden dem klassischen Bilde der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Fall Wendenburg:

Ein 22 Jahre alter Bleiarbeiter, dessen Vorgeschichte nichts Besonderes aufweist, erkrankt an einer fortschreitenden Atrophie mit nachfolgender Parese der Mm. interossei, Lumbicales, des Daumen- und Kleinfingerballens, des Extensor digitorum communis der linken Hand; die rechte Hand dagegen ist weniger in Mitleidenschaft gezogen und ihre Funktion ist auch erhalten.

Es ist keine typische Radialislähmung, kein Bleisaum, keine Koliken, nur eine Druckempfindlichkeit des linken N. Ulnaris zu konstatieren. Die Reflexe am linken Arm fehlen, alle anderen sind normal. Da die elektrische Untersuchung einfache Herabsetzung der Erregbarkeit ergibt und nie sonstige neuritische Symptome beobachtet sind, nimmt Wendenburg trotz Beschäftigung mit Blei keine Bleilähmung, sondern eine spinale progressive Muskelatrophie an.

Fall Swarzenski:

Ein 43jähriger Bleiarbeiter, der Gonorrhoe und Syphilis durchgemacht hatte, erkrankt angeblich nach einer starken Erkältung mit allen Symptomen einer spinalen progressiven Muskelatrophie und wird in die Charité (Frerichs) aufgenommen. Die Atrophie nimmt einen raschen Verlauf, die

Schwäche in den Händen und auch am ganzen Körper wird immer größer, der Patient bekommt Beschwerden von seiten der Lunge mit Fieber und Husten und geht nach fünfmonatlichem Aufenthalt in der Klinik in komatösem Zustande allmählich zugrunde. Bei der Obduktion fanden sich im Nervensystem verhältnismäßig wenig Veränderungen: im Rückenmark waren die hinteren Stränge völlig entartet mit einer Masse von Körnchen, die beiden obersten Ganglien des Sympathicus waren sehr glatt und livide gefärbt, der Grenzstrang sehr dünn. Im Gehirn, in der Gegend des Linsenkernes, befand sich ein fast linsengroßer cystischer Erweichungsherd.

Fall Riegel:

Ein 42jähriger Schnittwarenhändler, welcher mit 22 Jahren eine Syphilis akquirierte, erkrankt mit stark zunehmender Atrophie der Streckmuskulatur beider Vorderarme, beider Schultergürtel, der Deltoidei, supra- und intraspinati und pectorales, während die Handmuskeln vollständig frei bleiben. Die rechte Seite war stärker affiziert als die linke, und später auch außer Funktion gesetzt. Dem Muskelschwunde gingen heftige Schmerzen voraus. Die Sensibilität im ganzen Körper intakt. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Reflektorische Pupillenstarre mit normalem Augenhintergrund, gesteigerte Kniephänomene.

Auch hier wurde spinale progressive Muskelatrophie angenommen.

Aus all diesen Fällen ersieht man, wie mannigfaltig das Bild fast jedes einzelnen Falles von spinaler progressiver Muskelatrophie sich gestalten kann, und man kann es daher vielen Klinikern nicht verdenken, wenn sie in manchen Zeiten von Ausnahmefällen, Uebergangs- und Zwischenformen bei den Muskelatrophien gesprochen und sogar an eine Existenz dieser kombinierten Systemerkrankung gezweifelt haben.

Es ist nicht zu leugnen, daß diese Variabilität in der

Aetiologie, Verlauf, Ausgang und sogar in der pathologischen Anatomie in einem gewissen inneren Zusammenhange zu der spinalen progressiven Muskelatrophie steht und gewissermaßen charakteristisch für dieses verhängnisvolle Leiden ist. Leider vermag kein Mittel den degenerativen Prozeß, mag er nun vom zentralen oder peripheren motorischen Neuron seinen Ausgang nehmen, zu heilen. Nach vielen Erfahrungen kommt bei der spinalen progressiven Muskelatrophie sogar eine ursächliche Behandlung niemals in Betracht. Man ist nur darauf beschränkt, bei Schonung des erkrankten und noch gesunden Bewegungsapparates Schädlichkeiten fernzuhalten und Mittel eventuell anzuwenden, die vielleicht den Krankheitsprozeß etwas aufzuhalten vermögen.

Es ist mir eine angenehme Pflicht an dieser Stelle meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Professor Dr. His, für die Ueberlassung des Themas, sowie Herrn Oberarzt Dr. Fleischmann für die Unterstützung bei der Arbeit meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Literatur.

v. Leyden u. Goldscheider, in Nothnagels Speziell. Pathol. u. Therapie.
Moritz, Krankheiten des Rückenmarks und peripheren Nerven.
Charcot, Krankheiten des Nervensystems, 1878.
H. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Berlin 1908.
Bernhardt, Die Erkrankungen der peripheren Nerven in Nothnagels Speziell. Pathol. u. Therapie.
Ebstein u. Schwalbe, Handbuch d. praktischen Medizin, Stuttgart 1901.
v. Leube, Spezielle Diagnose der inneren Krankheiten, Leipzig 1901.
Goldscheider, Diagnostik der Erkrankungen des Nervensystems.
Gowers, Handbuch der Nervenkrankheiten.
P. Marie, Vorlesungen über die Krankheiten des Rückenmarks.
Schultze, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Edinger, Bau der nervösen Zentralorgane.
Obersteiner, Anleit. beim Studium des Baues der nerv. Zentralorgane.
Schmauss u. Sacki, Pathol. Anatomie des Rückenmarks.
Knoblauch, Chron. Krankheiten des Zentralnervensystems.
v. Strümpell, Lehrb. d. speziell. Pathol. u. Pherapie d. inner. Krankheiten.
Lubarsch u. Ostertag, Ergebnisse d. allgemeinen Pathologie u. pathol. Anatomie.
Eulenburg's Realenzyklopädie, die einschlägigen Artikel über Erkrankungen des Nervensystems.
M. Franziss, Ueber einen Fall von spinal. progress. Muskelatrophie. Inaug.-Dissert., München, 1905.
Köster, Ein Fall von spinaler Muskelatrophie. Deutsche medezin. Wochenschrift, 1905, S. 974.
Verth, Fall von progr. spin. Muskelatrophie. Münch. med. Wochenschrift, 1905.
Toby-Cohn, Spinal-neuritische u. myopath. Muskelatrophie. Neurolog. Zentralbl., Nr. 11 u. 12.
—, Elektrodiagnostik u. Elektrotherapie.
Cramer, Die patholog. Anatomie der progr. Muskelatrophie. Zentralbl. für Allgem. Pathologie u. patholog. Anatomie, 1895.

Charcot jun., Atrophie musculaire progressive type Duchenne-Aran. Thèse de Paris, 1895.
Gaule, Der troph. Einfluß der Spinalganglien auf die Wurzeln. Zentralblatt für Physiologie, 1893.
Jamin, Experiment. Untersuchung. zur Lehre von den Atrophien gelähmter Muskeln, Jena 1904.
Minkowski, Fall von prog. atroph. Muskellähmung, München. med. Wochenschr., 1907.
Wendenburg, Fall von spinaler progr. Muskelatrophie, Deutsche med. Wochenschrift, 1906.
Voß, Fall von spin. Muskelatrophie, Deutsche med. Wochenschr. 1908.
E. Remak, Ueber die Lokalisation atrophischer Spinallähmungen und spinaler Muskelatrophien, 1879.
Eisenlohr, Ueber progr. atrophische Lähmung, ihre zentrale oder periphere Natur. Neurol. Zentralblatt, 1884.
Kahler, Ueber die progr. spin. Amyotrophien. Zeitschr. f. Heilkunde, 1884, V.
Eulenburg, Spin. progr. Amyotrophie (Demonstr. eines Falles). Neurolog. Zentralblatt, 1889.
Riegel, Fall von spin. Muskelatrophie, Münch. med. Wochenschr., 1898.
Oppenheimer, Ein Beitrag zur Pathologie der progr. Muskelatrophien. Inaug.-Dissert., Würzburg.
Placzek, Klinisch-mikroskop. Beiträge zur Lehre von der progr. Muskelatrophie. Virch. Arch., Bd. 158.
Mehrer, Fall von Amyotrophia musc. spin. Wien. med. Wochenschrift 1907.
Erb, Dystrophia musculorum progressiva, 1890.
Lannois, Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne d'origine syphilitique. Nouv. Monogr. de la Salpêtre, 1905.
Friedreich, Ueber progress. Muskelatrophie, 1873.
Rindfleisch, Elemente der Pathologie.
Ziegler, Spezielle patholog. Anatomie.
Ziemßen's Archiv, 1868, 84, 88.
Dähnhardt, Bemerkung zur Lehre von der Muskulatur. Neurol. Zentralblatt 90.
Eichhorst, Ueber Heredität d. progr. Muskelatr. Berl. klin. Wochenschrift, 1873.
Loewenthal, Untersuch. über das Verhalten der quergestreiften Muskulatur bei atrophischen Zuständen. Inaug.-Dissert., Leipzig, 1898.
Lorenz, Die Muskelerkrankungen, Nothnagels Spez. Path. u. Therapie.
Roscher, Fall von juvenil. spin. Muskelatrophie. Diss. Erlangen 1898.

Hitzig, Beiträge zur Lehre von der progr. Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschrift, 1889.

A. Lewin, Zur Pathologie der progressiv. Muskelatrophie und verwandter Zustände. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1892.

Swarzenski, Die progress. Muskelatrophie. Dissert. Berlin, 1867.

Fr. Pick, Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 1900.

A. Pilcz, Beitrag z. Studium der Atrophie und Degeneration im Nervensystem („Retrograde Atrophie"). Jahrbuch f. Psychiatr. und Neurol., 1899.

Babinski, Ueber das Verhältnis der Muskelatrophie zu den grauen Vordersäulen des Rückenmarks. Neurol. Zentralbl. 1886.

Keferstein, Ueber die progr. Muskelatrophie. Dissert. Göttingen 1894.

Heubner, Ein paradoxer Fall von infantiler progr. Muskelatrophie. Festschrift für Wagner, Leipzig, 1887.

Lichtheim, Progr. Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Archiv f. Psychiatrie, 1878.

Strümpell, Zur Lehre v. d. progr. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, III.

J. Hoffmann, Ueber chron. spinal. Muskelatrophie im Kindesalter auf familiärer Basis. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 1893.

Fritz H. Loewy, Der Muskelbefund bei cerebraler und spinaler Muskelatrophie. Breslau, 1910.

Hellbach, Zur Kenntnis der Rückenmarkserkrankungen nach Trauma. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 1909.

Vix, Ein anatomischer Befund bei spin. progr. Muskelatroph. Berl. klin. Wochenschr., 1910.

Werdnig, Die früh infantile spin. progr. Amyotrophie. Arch. f. Psychiatrie, XXII.

Rad, Fall von spin. progr. Muskelatrophie mit Beteiligung d. unteren Extremitäten. Münch. med. Wochenschr., 1909.

Alzheimer, Ueber einen Fall von spin. progr. Muskelatrophie mit hinzutretender Erkrankung bulbärer Kerne und Rinde. Arch. f. Psychiatrie, XXIII.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Isaac Lifschitz, mosaischer Konfession, ist am 12. Januar 1882 zu Minsk (Rußland) geboren als Sohn des Kaufmanns Isaul Lifschitz und dessen Ehefrau Emma. Nach Absolvierung des Nikolaigymnasiums zu Libau im Jahre 1903 diente er 1904/5 als Einjährig-Freiwilliger in Orel und Riga. Im Sommer 1906 nahm er seine medizinischen Studien an der Universität Berlin auf und hat sie vom Winter-Semester 1906 zwei Semester in München fortgesetzt. Im Winter-Semester 1907 hat er sich nach Berlin zurückbegeben, wo er bis zum Tage seiner Promotion verblieb.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Dozenten:

v. Beyer, Bumm, Engelmann, Flügge, Fränkel, Greeff, Heffter, Helbron, O. Hertwig, R. v. Hertwig, Heubner, Hildebrand, His, F. Klemperer, Kraus, Lesser, Mollier, Nernst, Orth, Passow, Rückert, H. Virchow, Waldeyer, Ziehen.

Allen diesen Herren spricht L. seinen aufrichtigen Dank aus.